UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1970 N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPOPLASIE AORTIQUE

A PROPOS D'UN CAS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le ..... Juin 1970

par

CHAOUCHE HOUCINE

Né le 22 Octobre 1941 à BOU-ISMAIL (Dpt d'Alger)

Membres du Jury :

MM. T. Haddam. Professeur Agrégé Titulaire de chaire de chirurgie Thoracique et Cardio — Vasculaire — Président

S. Slimane Taleb. Professeur Agrégé Titulaire de chaire d'Histologie et d'Embryologie — JUGES

O. Boudjellab. Professeur Agrégé de Cardiologie

M. TOUMI. Professeur Agrégé de Cardiologie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536522_0021

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1970 N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPOPLASIE AORTIQUE

A PROPOS D'UN CAS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le..... Juin 1970

par

CHAOUCHE HOUCINE

Né le 22 Octobre 1941 à BOU-ISMAIL (Dpt d'Alger)

Membres du Jury :

MM. T. Haddam. Professeur Agrégé Titulaire de chaire de chirurgie Thoracique et Cardio — Vasculaire — Président

S. Slimane Taleb. Professeur Agrégé Titulaire de chaire d'Histologie et d'Embryologie — JUGES

O. Boudjellab. Professeur Agrégé de Cardiologie — JUGES

M. TOUMI. Professeur Agrégé de Cardiologie — JUGES

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

//E R M E N T D ' H I P P O C R A T E

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers Condisciples et selon la tradition d'HIPPOCRATE, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaisant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

JE DEDIE CETTE THESE :

A mon Père

A ma Mère

A tous les miens.

A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Agrégé T. HADDAD

Vous avez su nous faire profiter de votre enseignement éclairé, de votre culture et de votre rigueur scientifique.

Vous nous avez inspiré le sujet de cette thèse.

Veuillez croire à notre profonde admiration et soyez assuré de toute notre gratitude pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider le Jury de cette thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé SLIMANE-TALEB

Nous avons eu la chance de bénéficier de votre enseignement si brillant.

Nous avons trouvé en vous un maître compréhensif.

Nous vous remercions des conseils et de l'affection que vous nous avez accordé et nous sommes heureux de pouvoir vous exprimer ici toute notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé O.BOUDJELLAB

Vous nous avez toujours manifesté une amitié et une bienveillance particulière et vous avez bien voulu nous témoigner de l'intérêt en acceptant de juger notre travail et nous tenons à vous remercier pour vos précieux conseils.

Que votre sollicitude à notre égard reçoive ici l'assurance de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur Agrégé M. TOUMI

Vous avez bien voulu vous intéresser à notre thèse et nous faire l'honneur de juger notre travail.

Votre concours et votre sympathie ne nous ont jamais fait défaut.

Veuillez trouver ici le témoignage de notre vif attachement.

A Monsieur le Docteur B. HADDAM
Assistant en Chirurgie Thoracique.

Nous avons eu le privilège de bénéficier de vos précieux conseils.

Veuillez trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

A Monsieur le Docteur RAHMOUNI pour son précieux concours.

A Monsieur le Docteur ZETCHI.

A toute l'équipe de Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire du C.H.U.A.

A Monsieur le Docteur M.A. PETIT
dont nous gardons des souvenirs inoubliables.

INTRODUCTION

A côté des coarctations isthmiques de l'aorte classées habituellement en pré et post-ductales, l'on reconnaît actuellement, grâce à la pratique devenue courante de l'aortographie, des coarctations en position atypique par hypoplasie de segments aortiques de longueur et de siège variables, avec cependant une prédilection pour la jonction thoraco-abdominale.

Affection rare, l'hypoplasie de l'aorte représente pour WOOD 2% de toutes les coarctations. Elle suscite un intérêt d'autant plus grand qu'elle est devenue accessible au traitement chirurgical.

Cependant, faute de matériel anatomo-clinique suffisant, elle soulève des discussions d'ordre étiopathogénique, d'où la prépondérance du fait hémodynamique sur les aspects étiologiques.

Après une étude historique, nous ferons un rappel embryologique, anatomo-pathologique et physio-pathologique. A cette occasion nous évoquerons les différentes hypothèses étiopathogéniques proposées. Par la suite nous exposerons notre observation avec tous les détails qu'elle comporte. Nous analyserons les symptômes cliniques, radiologiques et angiographiques, en mettant l'accent sur les examens spéciaux : aortographie, fond d'oeil.

Après discussion des problèmes diagnostiques, nous exposerons les méthodes et les indications thérapeutiques, ainsi que l'évolution et le pronostic.

Pour terminer, nous dégagerons les principales caractéristiques de cette affection.

On parle d'hypoplasie aortique lorsqu'il y a réduction du calibre et extension de la lésion à tout ou partie du vaisseau (LOKHART et LENEGRE).

La réduction du calibre doit tenir compte du fait que le diamètre extérieur de la zone sténosée est parfois peu différent de celui de l'aorte sous-jacente alors même que le calibre de ce segment pathologique est très étroit. Ceci tient à l'épaississement pariétal presque constant sur la signification duquel nous reviendrons plus loin.

L'extension en hauteur de la réduction de calibre nous permet de distinguer :

- des hypoplasies diffuses étendues à toute la hauteur de l'origine à la terminaison de l'axe aortique.

- Des hypoplasies segmentaires localisées à un ou plusieurs segments de l'aorte.

- Ces différents types peuvent s'associer à d'autres malformations cardio-vasculaires.

II-II ISTORIQUE

Les premiers cas d'hypoplasie aortique sous-isthmiques ont d'abord été découverts sur le cadavre et constituaient de simples curiosités anatomiques.

SCHELSINGER en I835 en fit la première description et depuis,48 cas ont été rapportés dans la littérature.

QUAIN,en I846,décrivait le premier cas d'hypoplasie aortique abdominale chez un homme de la cinquantaine,mort soudainement,dans les antécédants duquel on notait une symptomatologie douloureuse épigastrique aggravée par l'effort. L'autopsie revèlait une diminution de calibre de l'aorte abdominale juste au-dessous des artères rénales sur une longueur de Icm,5 environ. Le diamètre interne qui ne pouvait pas admettre la pointe de l'index représentait 5/8 du diamètre de l'aorte sous-jacente qui ne présentait pas de dilatation post-sténotique.

L'auteur précisait en outre que les dépôts athéromateux découverts au niveau de la paroi du vaisseau étaient plus évidents à l'origine de l'hypoplasie que dans le reste du segment sténosé.

MAYKOK en I937,considère le rétrécissement comme lié à un trouble de fusion des deux aortes dorsales,avec disparition de l'une d'elle.

STEELE en I94I pour sa part établissait un rapport entre l'ischémie rénale et les phénomènes de vaso-constriction généralisés.

De nombreux travaux expérimentaux démontrent le rôle du rein dans l'hypertension artérielle de la coarctation. A leur origine se trouve l'expérience de GOLDBLATT (I934) qui provoque une hypertension généralisée et permanente non seulement par sténose de l'artère rénale,mais aussi par constriction de l'aorte abdominale au-dessus du départ des rénales. L'hypertension n'apparait pas lorsque la constriction est faite sur l'aorte en dessous du départ des artères rénales.

Ces diverses constatations amenèrent les premières tentatives de traitement par sympathectomie et néphréctomie unilatérale actuellement abandonnées.

ALEXANDER en I944 et OLIM en I949,rapportèrent deux cas où la coarctation a été réséquée,mais compte tenu des techniques de l'époque,il n'a pas été possible de rétablir la continuité vasculaire.

Jusqu'en I950,la coarctation de l'aorte avec hypoplasie d'un long segment a été jugée au-dessus de toute thérapeutique chirurgicale. KONDO (I950) considérait comme inopérable une hypoplasie de l'aorte thoracique basse.

REEMAN la même année,a préconisé une aortographie systématique devant toute coarctation afin d'éviter des thoracotomies exploratrices.

Il faut attendre 1952 pour que GLEEN s'attaque à ce type de lésion, pratiquant pour un court segment de l'aorte thoracique basse, une anastomose splénoaortique termino-latérale.

Une technique identique a été plus tard perfectionnée par ROB, D'ABREU et VELMAR

Avec ALBANESE et BAYLA (1952) on assiste à la première tentative de remplacement du segment sténosé, sans succès à cause de l'insuffisance rénale qui suivit l'intervention.

HANSON a signalé un cas où la sténose intéressant l'origine de la partie basse des branches viscérales; la coarctation nécessitait une incision longitudinale de l'aorte et une mise en place d'un patch à l'aide d'une homogreffe aortique. Des hypoplasies de l'aorte " by passées " par homogreffes ou greffes synthétiques, ont été rapportées par DILLON et POST-LEWHAIT, GERBASI et ROB.

Depuis, sous l'impulsion de l'école de DE BAKEY, l'hypoplasie aortique est fréquemment opérée. Parmi les 16 cas il n'a été signalé aucun décés 5ans après l'intervention chirurgicale..

BJORK et INTONTI en 1964 ,, dans une revue générale de la littérature ont colligé 26 cas de coarctations intéressant le segment sous diaphragmatique de l'aorte; douze entre elles seulement avaient subi une correction chirurgicale.

Une année plus tard ROBISECK et coll... ont retrouvé trente trois cas dans la littérature.

Enfin quelques cas isolés ont été décrits ces dernières années intéressant plus particulièrement le segment aortique sous rénal .

// RAPPEL EMBRYOLOGIQUE //

Nous avons emprunté l'essentiel de ce rappel à LANGMAN (1965).

I/DEVELOPPEMENT NORMAL /

Vers le 18ème,19ème jour (oeuf de DEBEYRE) se différencient dans le mésenchyme du chorion,du pédicule embryonnaire et de la paroi de la vésicule ombilicale,des amas de cellules mésenchymateuses qui donnent les cellules souches des éléments sanguins et vasculaires : les ilôts de WOLFF et PANDER.

Les cellules situées en périphérie d'un ilôt s'applatissent et forment les cellules endothéliales qui délimitent les vaisseaux. Quant aux cellules centrales elles se libèrent et vont donner naissance aux cellules sanguines. (fig.1).

Parmi les vaisseaux embryonnaires,les premiers à s'isoler nettement sont les aortes primitives droite et gauche,situées à la face ventrale de l'intestin antérieur (embryon de 3 semaines). Elles décrivent une courbe cravatant l'intestin primary ien, en cheminant dans le mésoblaste du 1er arc branchial, puis elle se poursuivent en direction caudale,constituant les aortes dorsales. (Fig.2).

Chaque aorte dorsale émet au cours de son trajet des branches collatérales : artères intersegmentaires pour la paroi du corps de l'embryon artères vitellines pour la vésicule ombilicale; artères ombilicales destinées au placenta.

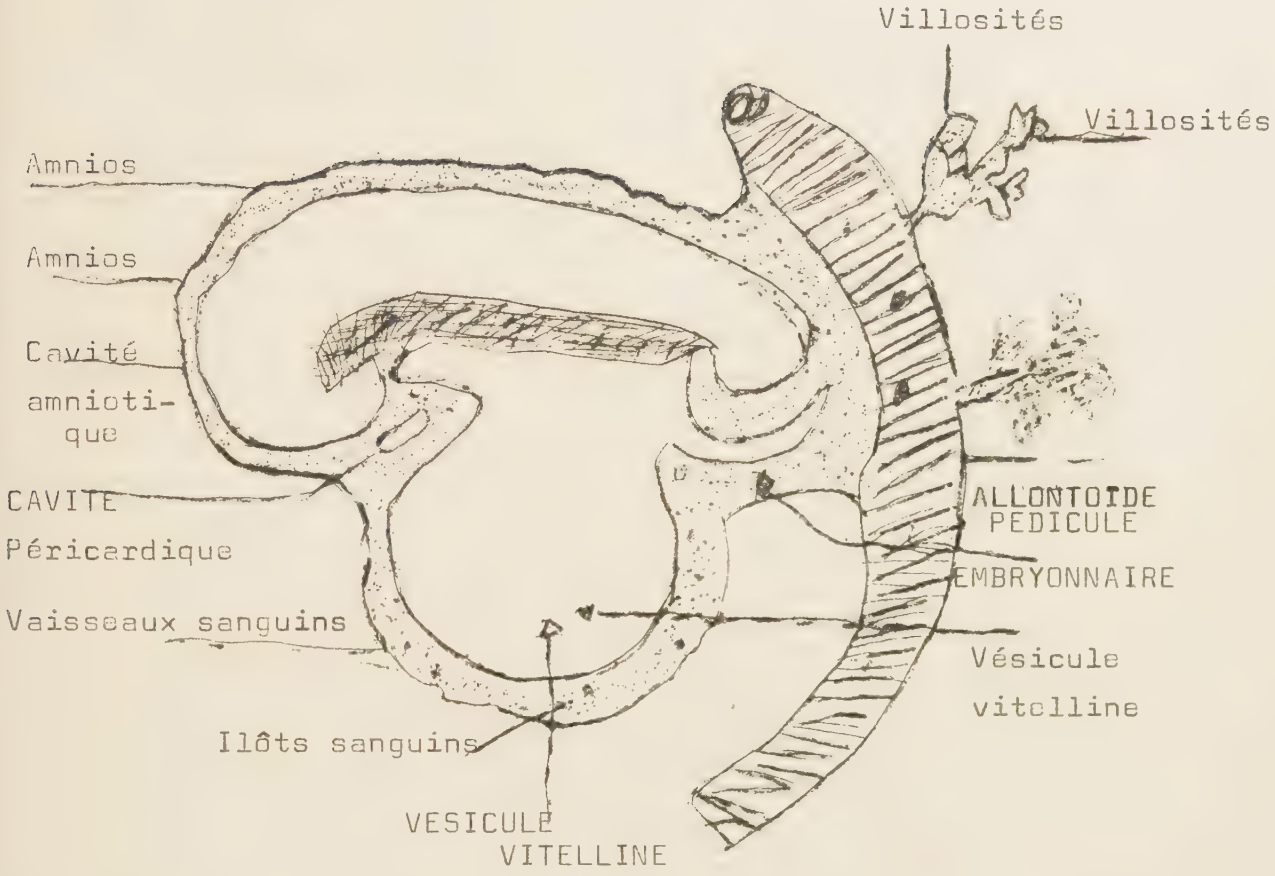
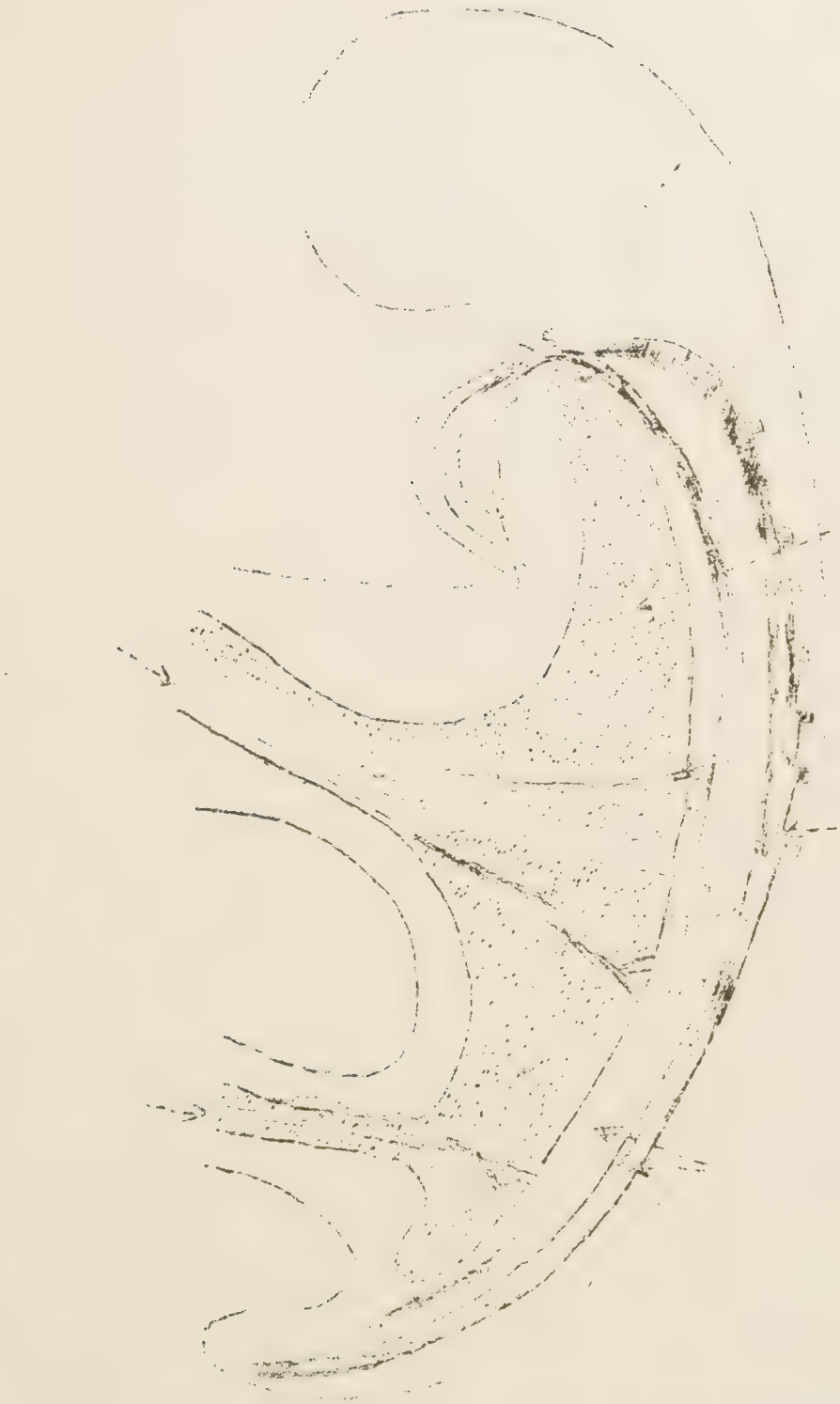


Schéma d'un embryon de 18 jours.

Apparition des ilôts de WOLFF et PANDER dans le mésenchyme doublant la vésicule ombilicale et l'allantoïde.



Par suite de la soudure progressive des tubes cardiaques endothéliaux,au delà de la cavité péricardique,se réalise la fusion du segment ventral des deux aortes primitives pour former une aorte ventrale unique qui va fournir une branche à chaque arc branchial,soit au total six paires d'artères, contournent l'intestin pharyngien pour se jeter dans l'aorte dorsale. Ces arcs aortiques,ne sont jamais tous présents en même temps,car la première paire s'est déjà oblitérée lorsque se développe la dernière.

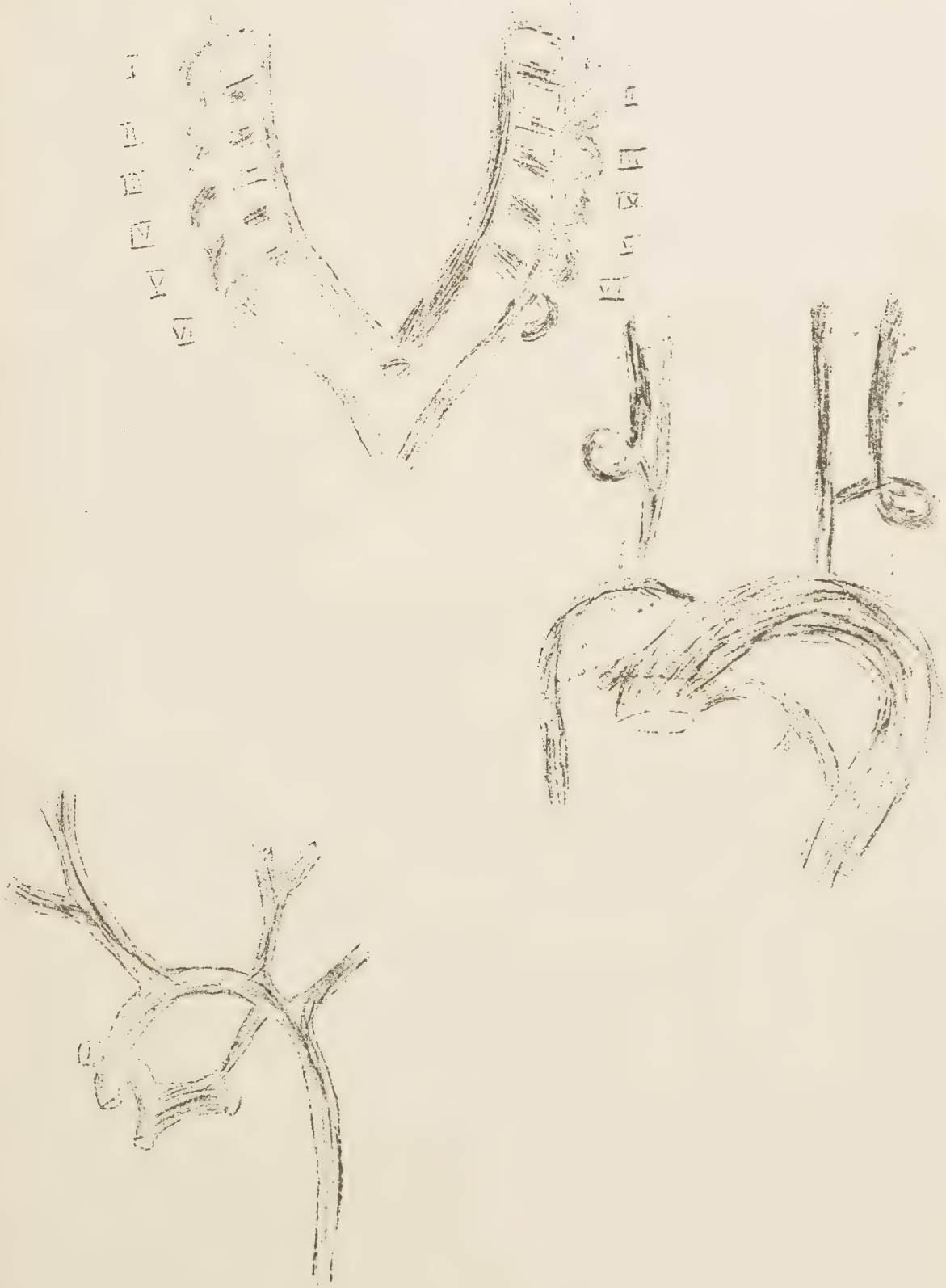
//-)RCS AORTIQUES. (Fig 3).

Si dans l'espèce humaine les six arcs aortiques n'existent jamais tous simultanément,il est utile de garder ce schéma de la disposition vasculaire pour mieux comprendre la mise en place du système artériel définitif normal de l'adulte, ainsi que les anomalies vasculaires fréquentes dans cette région.

Le premier arc aortique,ou artère de l'arc nondibulaire,disparait au moment où le 3ème arc aortique atteint son plein développement. Il en persiste toutefois une petite portion qui deviendra l'artère maxillaire interne.

Le 2ème arc aortique régresse après avoir fourni les artères de l'os hyoïde et de l'étrier.

Le 3ème arc aortique donne la carotide primitive et le segment initial de la carotide interne.



Le reste de la carotide interne provient de la partie crâniale de l'aorte dorsale. L'origine de la carotide externe est controversée; mais à un stade ultérieur,elle apparait comme un bourgeonnement secondaire du 3ème arc aortique qui va se réunir avec les portions restantes du Ier et du 2ème arc.

Le 4ème arc aortique persiste des 2 côtés, mais sa destinée est différente à droite et à gauche. Du côté gauche il donne la crosse aortique. Du côté droit il donne l'artère sous-clavière. Cette artère atteint le membre supérieur en empruntant le trajet de l'aorte dorsale droite et de la septième artère intersegmentaire. Du côté gauche,seule la 7ème artère intersegmentaire entre dans la constitution de la sous-clavière.

L'existence du 5ème arc aortique est contestée. Si toutefois il existe,il disparait aussitôt.

Le 6ème arc aortique,souvent appelé arc pulmonaire,donne naissance à une branche importante destinée à l'ébauche pulmonaire. A droite,la partie distale de cet arc perd ses connexions avec l'aorte dorsale,tandis qu'à gauche elle persiste pendant toute la vie intra-utérine et constitue le canal artériel de BOTAL. Après la naissance le canal artériel s'oblitère mais persiste chez l'adulte sous forme d'un ligament artériel.

Au cours des transformations de ces arcs aortiques survient un certain nombre d'autres modifications :

- Le segment d'aorte dorsale compris entre le 3ème et le 4ème arc (ductus caroticus) s'oblitère à un stade précoce.

- Le segment d'aorte dorsale droite compris entre l'origine de la 7ème artère intersegmentaire et sa réunion avec l'aorte dorsale gauche disparait. S'il persiste,il en résulte une duplication de la crosse de l'aorte.

- Le septum aortico-pulmonaire divise l'aorte ventrale commune de telle sorte que l'aorte est en continuité avec le 3ème et le 4ème arc aortique,tandis que l'artère pulmonaire s'ouvre dans les 6ème arcs.

La formation du cou entraîne un abaissement du coeur de sa position cervicale initiale vers la cavité thoracique. Ceci entraîne un allongement considérable des carotides et du tronc brachio-céphalique. De plus l'artère sous-clavière gauche, amarée par son extrémité distale au bourgeon du membre supérieur et qui naît de l'aorte au niveau de la 7ème artère intersegmentaire gauche,voit son point d'origine se déplacer vers le haut,pour se trouver en définitive au voisinage de l'origine de la carotide primitive gauche.

A la suite de la migration thoracique du coeur,les nerfs récurrents (nerfs des 6ème arcs aortiques) sont entraînés dans le thorax avec les 6èmes arcs aortiques.

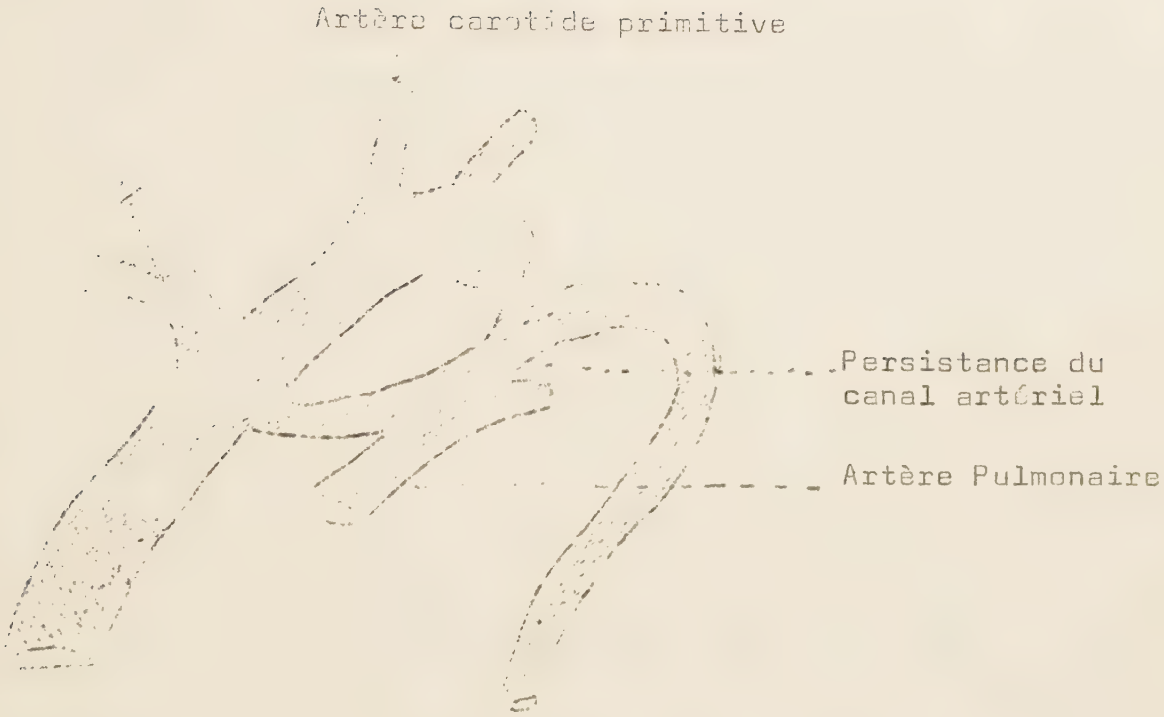
C'est ainsi que, chez l'adulte, le nerf récurrent gauche décrit une anse autour du ligament artériel, tandis que le droit, par suite de la disparition de l'homologue du canal artériel du côté droit, décrit une anse autour de l'artère sous-clavière (fig. 4).

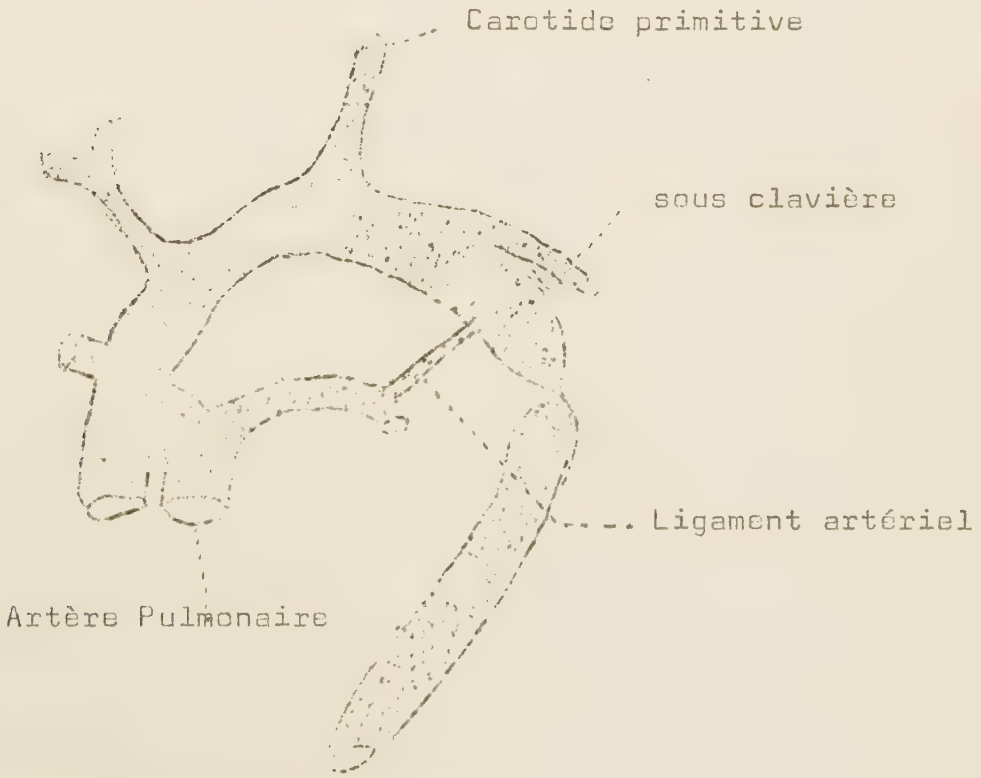
/-) NOMALIES DE L'AORTE

Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte est caractérisée par un rétrécissement marqué de la lumière aortique en aval de l'origine de l'artère sous-clavière gauche. Suivant son siège par rapport à l'abouchement du canal artériel, on distingue deux types de coarctation en amont et en aval du canal artériel. Le point de départ de la malformation serait une anomalie de la média entrainant une prolifération secondaire de l'intima. Si la coarctation est en amont du canal artériel le canal artériel persiste ; si elle est en aval il s'oblitère.

Entre crosse de l'aorte et aorte descendante, s'établit une circulation collatérale empruntant les interconstales et les mammaires internes. (fig. 4).





COARCTATION DE L'AORTE

// CAPPE ANAT MO-T THOL GIQUE //

I. /)/) A C R O S C O P I E

a) Le siège des coarctations est apprécié tantôt par rapport aux vertébres,tantôt par rapport au diaphragme.

b) La longueur est un élément intéressant à étudier. Les coarctations thoraciques basses ou thoraco-abdominales sont en général longues alors que les sténoses isthmiques sont courtes.Elle peut être ainsi appréciée dans les 48 cas de la littérature :

- longueur non précisée = 8 cas.
- Longueur inférieure à 8 cm = 7 cas seulement (COSTA,SCHLECKAT,OLIM,MAUREA,HULTING, WITZ,ULLAL).
- Longueur comprise en 2 et 5 cm = 6 cas.
- Longueur supérieure à 5 cm pouvant être très étendue mais restant purement thoracique= 23 cas.
- Longueur très étendue thoraco-abdominale = 4 cas (cas de GLENN,MILLOY,MORRIS, KITTEREDGE).

c) Le nombre. Les coarctations basses sont quelques fois multiples; aussi une étude angiographique complète de l'aorte doit-elle être entreprise en cas de coarctation atypique de façon à dépister d'éventuelles lésions étagées et éventuellement les traiter dans le même temps opératoire.

On relève ainsi dans la littérature :

- coarctation double dans 7 cas (cas de GLENN,COOLEY,GERONIM,I cas de DUBOST,2 cas de MORRIS, et I cas de RIBET).

- Les coarctations étaient multiples et étagées dans le cas de ZAROFF.

d) Le degré de la sténose est difficile à apprécier,car il est fait mention tantôt du diamètre extérieur,tantôt du diamètre intérieur de la partie sténosée. La différence peut être très importante en raison de l'hypertrophie habituelle de la paroi dûe à l'épaississement de la média et de l'intima,ainsi qu'à l'existence d'une fibrose péri-vasculaire.

e) La forme du défilé sténotique n'est pas décrite dans la plupart des observations; il est important de savoir s'il est de calibre régulier,ou s'il dessine un entonnoir progressif. Pour DUBOST le premier aspect évoque une lésion acquise alors que l'entonnoir progressif est en faveur de l'origine congénitale.

DETTERLING précise que la lésion aortique de son malade avait la forme d'un entonnoir progressif aboutissant à une sorte de valve obturant la lumière aortique.

Dans le cas de notre observation il s'agit d'un défilé qui se rétrécit vers le bas,en forme d'entonnoir .

II. II-HISTOPATHOLOGIE

A l'examen microscopique,on est frappé par :

- un épaississement de l'endartère,
- une dégénerescence de la média au sein de laquelle se trouvent des amas cellulaires inflammatoires.

Le plus souvent l'adventice et les tissus péri-aortiques sont atteints,d'où la difficulté de dissection à ce niveau.

Par ailleurs on note une certaine ressemblance avec ce qui existe de part et d'autre des sténoses isthmiques,avec des phénomènes inflammatoires plus accentués, faisant penser à une inflammation pariétale primitive.

En amont de la sténose,dans le territoire soumis à l'hyperpression,s'observent des altérations de type athéromateux,rendant l'aorte,par sa fragilité,responsable de dilatation anévrysmales (cas de BROCK).

// RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE //

Comme la sténose isthmique, l'hypoplasie thoraco-abdominale constitue un obstacle séparant le système vasculaire en deux parties : l'une sus-jacente où règne une hypertension artérielle maligne, dont les effets se répercuteront sur la moitié supérieure du corps; l'autre sous-jacente où la pression sanguine et les oscillations sont faibles ou nulles. Entre les deux secteurs tend à s'établir un équilibre circulatoire, grâce au développement d'une circulation collatérale.

Cette hypertension maligne est imputée non seulement à l'obstacle causé par la coarctation, mais aussi à l'ischémie rénale qu'elle induit.

Ainsi la pathogénie de l'hypertension artérielle provoquée par la coarctation de l'aorte reste discutée. Schématiquement 2 thèses s'affrontent :

I/ la première fait jouer un rôle direct à l'obstacle mécanique constitué par la sténose; le pouls est faible sinon aboli en aval de l'obstacle;

2/ La deuxième théorie met en jeu la libération d'un principal vasopresseur par le rein ischémié. En ce cas un principe humoral ou rénine serait responsable de l'hypertension artérielle comme le suggèrent de nombreuses données expérimentales.

(A). La secrétion de Renine à lieu au niveau des cellules granuleuses de l'appareil juxta

glomérulaire de GORMATIGH (1932). Diverses techniques cytologiques ont permis de visualiser dans le cytoplasme de ces cellules des grains de sécrétion renfermant la rénine, celle-ci est en fait une enzyme protéolytique qui assure l'hydrolyse de l'angiotensinogène d'origine hépatique, en angiotensine I. Celle-ci est dégradée par une enzyme plasmatique en angiotensine II douée de propriétés hypertensives. C'est la plus puissante des substances vasopressives connues à l'heure actuelle, c'est à dire 7 fois plus active que la Nor Adrenaline.

(B). Le contrôle de la sécrétion de la rénine ~~est~~ lié à la diminution de la pression de perfusion du rein. Les cellules granulleuses juxta glomérulaires seraient les récepteurs sensibles aux modifications hémodynamiques.

La pression artérielle rénale moyenne, même si elle ne s'accompagne pas de diminution du débit, contrôlerait l'activité de ces cellules. Une hypersécrétion de rénine peut être provoquée par une diminution du flot plasmatique, consécutive à une saignée ou à une dépression sodique assez importante pour qu'elle entraîne une réduction de la volémie, ou par le simple passage de la position couchée à la position debout.

(C). Rôle de la rénine dans l'hypertension artérielle par sténose rénale

Une hypersécrétion de rénine est-elle responsable de l'hypertension artérielle par sténose rénale ?

Ce qui est certain c'est que l'élevation des taux de rénine plasmatique parait inconstante. Il semble qu'on puisse observer une évolution dans le temps. Le taux parait constamment augmenté dans le cas de sténose de l'artère rénale d'installation récente; elle était normale ou basse lorsque l'évolution de l'hypertension vasculaire datait de plusieurs années.

Enfin il a été constaté dans tous les cas que la normalisation de la pression artérielle a coincidé avec une chute de la rénine plasmatique.

//- T I C P A T H O G E N I E

De nombreuses hypothèses ont été soulevées à propos des coarctations basses. Certaines plaident en faveur d'un processus congénital, d'autres pour des lésions acquises. Néanmoins quelques remarques s'imposent.

Les arguments qui plaident en faveur de la lésion congénitale sont :

I/ LA FREQUENCE.

- Selon l'âge = les sujets atteints sont relativement jeunes, âgés de moins de 30 ans; beaucoup avaient moins de 20 ans. Notre malade était âgée de I4 ans.

- Selon le sexe = la prédominance féminine est notable. On relève dans la littérature : 33 femmes pour 12 hommes, soit près de 3 fois plus (dans 3 cas le sexe n'est pas précisé). On remarque que cette proportion est inversée par rapport au type classique dans lequel on constate une prédominance masculine de 3 pour 1 ou de 2 pour 1.

2/ LE CARACTERE DES LESIONS ANATOMIQUES.

Nous rappelons à ce sujet les descriptions en forme d'entonnoir ou même de pseudo-valvule (Detterling), le calibre petit en aval, l'association avec d'autres malformations congénitales (une sténose de l'artère sous clavière) Olim, et enfin la relative constance du siège de la majorité de ces sténoses à la partie thoracique basse.

Par ailleurs la fibrose péri-vasculaire et l'inflammation qui entourent le segment hypoplasié paraît plus importante que celle qui existe dans les sténoses isthmiques.

3/ L'ABSENCE D'ANTECEDANTS INFECTIEUX DE QUELQUE NATURE QUE CE SOIT.

MAYKOK considerait que ces rétrécissements étaient secondaires à un trouble de la fusion des 2 aortes dorsales avec disparition de l'une d'elles.

Mais,pour beaucoup d'auteurs cette théorie congénitale est insuffisante pour expliquer ce type de coarctation qui relèverait d'une étiologie acquise.

Dans le cas de GLENN,la patiente était atteinte de maladie de Recklinghausen avec un neurofibrome entourant l'aorte; signalons aussi le cas de GROSSI accompagné d'une sclérodermie; et celui de DERRIK ou cet auteur évoque le rôle possible d'une syphilis congénitale.

Deux étiologies ont pu néanmoins être retenues par certains auteurs :

1) Le Rhumatisme articulaire aigu

Le malade de HICKL meurt d'endocardite rhumatismale. Celle de KONAR,2 ans auparavant,a fait une angine avec douleurs articulaires et fièvre.

2) Les processus arteritiques chroniques non spécifiques. Ainsi la patiente de DETTERLING avait été examinée avec une tension artérielle égale

aux membres supérieurs. Au moment de son intervention, deux ans plus tard, elle présentait une forte inégalité tensionnelle. L'intervention a révélé une sous-clavière gauche thrombosée; l'oblitération est donc manifestement acquise et récente.

RALPH et DETTERLING, de BOSTON, rapportent un cas où ils avaient réséqué une coarctation chez un bébé de 4 mois. 3 ans plus tard, à l'occasion d'une pneumonie virale, ils ont constaté une hypertension artérielle et une diminution des pouls périphériques. L'exploration chirurgicale à ce moment découvrait des phénomènes inflammatoires péri-aortiques très marqués, avec une diminution du diamètre de l'aorte qui se trouve bien au-dessous de la région réséquée.

Une hypoplasie s'est donc créée secondairement.

Quelle conclusion en tirer ?

Les arguments en faveur de l'une ou de l'autre théorie ne sont pas convainquants. Car le seul élément susceptible d'affirmer l'origine inflammatoire acquise de la sténose serait fondé sur l'existence de lésions spécifiques.

Or les remaniements pariétaux observés peuvent être aussi bien le fait d'une inflammation primitive que d'une réaction à un obstacle mécanique congénital.

Il est possible enfin que l'étiologie de ces sténoses ne soit pas univoque.

En ce qui nous concerne nous ne nous prononcerons pas en faveur de l'une ou de l'autre théorie. Nous signalerons cependant que notre malade n'a jamais eu d'atteinte rhumatismale et que vu son âge il reste beaucoup de chance à la possibilité d'une lésion congénitale.

B S E R V A T I O N

A..... Radia fillette de I2 ans,originaire de BECHAR (SAOURA) est hospitalisée le I7 Janvier I968 dans le Service de Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire du Centre Hospitalier et Universitaire d'Alger pour sténose isthmique de l'aorte.

//-//ISTOIRE DE LA MALADIE

Le début remonte à 4 ans,marqué par une dyspnée d'effort,des céphalées,des vomissements et des douleurs thoraciques rétro-sternales.

Au cours de son hospitalisation à BECHAR, le diagnostic de coarctation de l'aorte est évoqué. La jeune malade nous est alors confiée pour examen angiographique et sanction thérapeutique éventuelle.

Malgré la notion d'angines à répétition,on ne retrouve pas d'épisode rhumatismaux dans ses antécédants personnels.

Sa mére,ses huit frères et soeurs sont en bonne santé. Par contre,son père est porteur,depuis un an,d'une hémyplégie droite dont on ignore la cause.

A son admission dans le service,on retrouve la même symptomatologie fonctionnelle; céphalées,fronto-occipitales tenaces,nausées,bourdonnements d'oreille avec sensation vertigineuse.

A l'effort la malade accuse une dyspnée avec précordialgies parfois paresthésies et sensation de " grande faiblesse " au niveau des membres inférieurs.

On ne retrouve pas à l'interrogatoire de phénomènes de claudication intermittente vraie.

L'examen somatique révèle un léger retard staturo-pondéral sans aucune dysmorphie. L'enfant paraît être âgée de IO ans; son psychisme est normal.

- L'inspection à jour frisant ne montre tant sur les parois thoraciques latérales que dans le dos, aucun battement des artères intercostales.

- La percussion revèle une aire de matité cardiaque augmentée.

- Il n'y a pas de fremissement cataire ni choc de pointe à la palpation.

- A l'auscultation on entend un souffle systolique intense,rapeux,occupant toute l'aire précordiale,irradiant plus particulièrement vers la face antéro-latérale gauche du cou. Son maximum d'intensité se situe au niveau du 3ème espace intercostal gauche dans la région para-sternale. Il disparait rapidement dans l'aisselle mais se retrouve nettement perçu dans la gouttière inter-scapulo-vertébrale gauche sur toute la hauteur de D5 à D8.

Il n'y a pas de souffle au niveau de l'abdomen.

Les pouls radiaux sont bien frappés et perçus avec une intensité égale. Au niveau de l'aorte abdominale par contre les pulsations sont très faibles.

On ne retrouve dans les membres inférieurs, aussi bien à droite qu'à gauche aucun pouls ni fémoral, ni poplité,ni pédieux.

La tension artérielle est élevée aux membres supérieurs : 220/130 au bras droit 220/120 au bras gauche; elle est imprenable au membres inférieurs.

L'indice oscillométrique y est pratiquement nul avec des courbes plates à tous les niveaux.

L'examen clinique systématique à la recherche d'anomalies au niveau des différents appareils se révèle négatif sinon qu'il existe une hypereflectivité ostéo-tendineuse symétrique et bilatérale.

//-XAMENS DE LABORATOIRE

Les résultats des examens biologiques sont dans les limites normales.

I/ AU POINT DE VUE HEMATOLOGIQUE.

- Globules rouges = 3.920.000
- Globules blancs = 7.800
  - Polynucléaires
    - Neutrophyles = 67%
    - Eosinophiles = 5%
    - Basophyles = 0%
  - Monocytes = 4%
  - Lymphocytes = 24%
- Vitesse de sédimentation =
  - Ière heure 12
  - 2ème heure 30
- Hématocrite = 37%
- Groupe sanguin = ORH positif
- Glycémie = 0,94 gr
- Urée sanguine = 0,38
- Hémoglobine = I4,4 gr
- Taux de prothrombine = I00%
- Temps de saignement = 3mm
- Temps de coagulation = 5mm
- Fibrinogène = 2gr 60
- ASLO infer à I00 unités
- CRP négatif.

II/ LA CHIMIE ET L'EXAMEN CYTOBACTERIOLOGIQUE DES URINES sont normaux.

//-XAMENS RADIOLOGIQUES

Sur les examens radiologiques thoraciques standards, les champs pulmonaires sont normaux; les clichés n'objectivent aucune anomalie osseuse; on ne note pas d'encoches costales.

Au niveau de la silhouette cardiaque, on retrouve les signes habituels d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Il n'y a pas de bouton aortique
Il n'y a pas d'empreinte oesophagienne
Il n'y a pas de calcifications.

BILAN ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUE

- Rythme sinusal
- Fréquence = 80/mm
- PR. = 0,13 sec.
- QRS = 0,08 sec.
- AP = + 30
- AQRS = + 20
- AT = 30
- Q1S3 = (Levorotation)
- rs en V1 = QRS en V5 V6.
- Indice de LEWIS = 18
- Sokolow = 41

CONCLUSION. Signe d'hypertrophie ventriculaire gauche sans troubles de la repolarisation.

//-XAMEN DU FOND D'OEIL

Il confirme l'hypertension dans la partie supérieure du corps.

- Le fond d'oeil droit montre :
  - un champ retinien pâle
  - une papille normale
  - des artères pâles dont 3 sont vides de sang sur une partie de leur trajet dans le champ nasal supérieur.
  - Les veines sont augmentées de volume
  - il existe de nombreux exsudats d'aspect nummulaire sus papillaires et inter papillo maculaires.
  - hémorragie para papillaire supérieure.

- Le fond d'oeil gauche objective :
  - un champ retinien pâle
  - un oedème papillaire important
  - artères très grèles et très pâles, filiformes.
  - Les veines sont normales
  - on note de nombreux exsudats dont certains sont agglomérés au niveau du champ nasal supérieur et d'autres forment une étoile maculaire caractéristique de la rétinopathie décompensée.

- En outre, suffusions hémorragiques papillaires importantes.

En conclusion à cette étude du fond d'oeil et d'après la classification de WAGENER et KEITH nous pouvons dire qu'il s'agit du stade IV de la rétinite hypertensive.

ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME

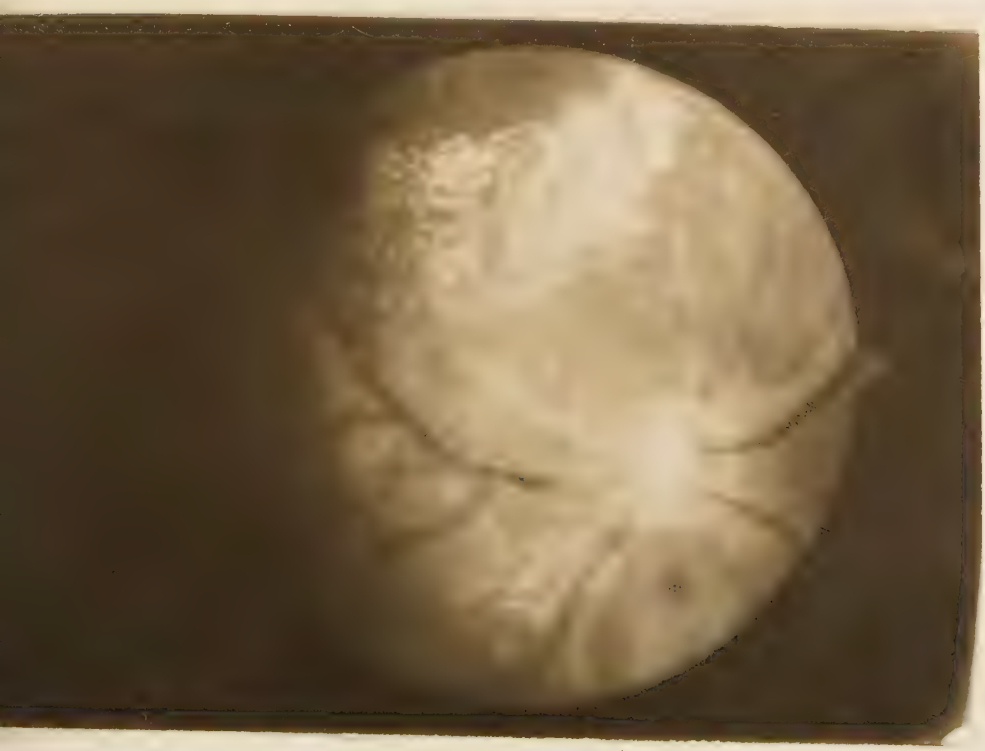
- Tracé bien organisé, symétrique.
- Rythme de base II C/S bilatéral; réactif alpha pointu en région postérieure de deux côtés
- H.P.N sans effet
- S.L.I. entraîne bien les R.O. aux basses et moyennes fréquences.

Conclusion : tracé normal

AUTRES INVESTIGATIONS

- L'urographie intraveineuse montre un fonctionnement rénal sans particularité.
- L'examen O.R.L. est négatif
- L'examen de la sphère digestive est normal.

Fond d'oeil droit



Fond d'oeil gauche

Au terme de ces examens,une coarctation de l'aorte est suspectée : un bilan angiographique s'impose et l'aortographie est pratiquée le 31 Janvier 1968 par le Dr. RAHMOUNI. La technique utilisée est celle de SELDINGER.

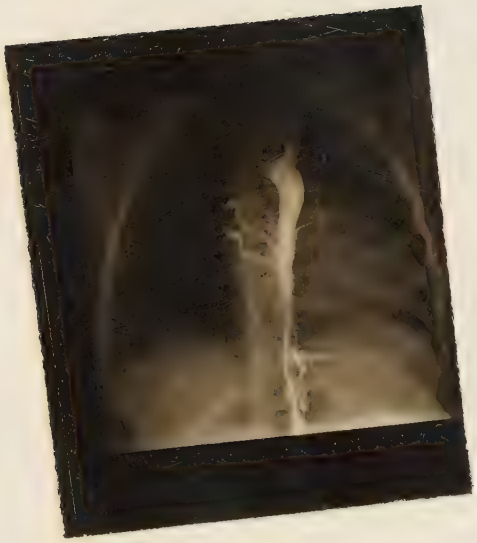
Un premier catheter est introduit par voie fémorale,il arrive sans difficulté jusqu'au niveau de la crosse aortique,il est par la suite retiré. Un autre catheterdont le diamètre est supérieur de 2mm au précédent bute au niveau de la limite inférieure de l'hypoplasie. La produit de contraste est alors injecté à ce niveau.

Les clichés confirment qu'il existe une hypoplasie de l'aorte thoraco-abdominale de 7cm de longueur s'étendant du disque intervertébral de D7-D8 à celui de D12 L1.

On note de plus,une circulation collatérale qui se fait au depens des artères sous-clavières et de leurs collatérales,en particulier de l'artère mammaire interne.

Gràce à cet examen angiographique,le diagnostic de coarctation de l'aorte avec hypoplasie d'un segment thoraco-abdominal est affirmé.

Cette coarctation étant responsable d'une hypertension maligne,il faut la corriger chirurgicalement.



Aortographie

Notez la variation progressive du diamètre interne de l'aorte ; aspect en entonnoir.

Circulation collatérale : artères mammaires internes.

// N T E R V E N T I O N

Elle est pratiquée le 6 mars 1968.

I). On commence par une laparotomie pararectale gauche.

Ouverture du péritoine et dissection de l'aorte abdominale au-dessous des artères rénales qui sont pratiquement normales. Il n'y a pas de sténose à ce niveau. Le diamètre de l'aorte abdominale est de 8mm. On la clampe latéralement et on pratique une incision longitudinale de 6mm de longueur à son niveau. On prépare la prothèse en dakron tricoté de 6mm de diamètre en la remplissant de sang hépariné de la malade; on fait alors l'anastomose latéro-terminale au point de matelassier et au fil de nylon.oooo.

2). On pratique ensuite une thoracotomie latéro-postérieure gauche dans le lit de la 7ème côte.

Après une hémostase rigoureuse de la paroi en raison d'une néo-vascularisation pariétale importante,on ouvre la plèvre pariétale. Le poumon n'est pas adhérant; dissection de l'aorte thoracique au niveau de D6 dans sa portion dilatée sus-stricturale. Cette dissection est prolongée plus haut et plus bas. La portion hypoplasique mesure à peine 2mm de diamètre; ligature de deux intercostales qui naissent anormalement de la face antérieure de l'aorte. Cette dernière est totalement à la hauteur de D5. Passage d'un lac de sécurité.

INTERVENTION : Fibrose péri vasculaire (aorte thoracique)

Un orifice de I,5 cm est pratiqué dans la coupole diaphragmatique gauche non loin de l'orifice aortique. Notre prothèse vasculaire est remontée en prérénale,transmésocolique,rétrogastrique jusque dans la cavité thoracique gauche.

Incision de 6mm sur l'aorte thoracique après clampage latéral. La paroi est épaissie athéroscléreuse et partiellement calcifiée. Anastomose termino-latérale au point de matelassier.

La prothèse est purgée de l'air qu'elle contient. On la déclampe du côté de l'aorte abdominale puis du côté de l'aorte thoracique. Le pontage est fonctionnel. Il ne se produit aucun saignement du côté des anastomoses abdominales et thoraciques.

Fermeture de la laparotomie et du thorax sur un drainage aspiratif.

// EN POST-OPERATOIRE //

On préscrit l'antibiothérapie habituelle de couverture,des anticoagulants : Héparine puis Tromexane de façon à maintenir le taux de prothrombine entre 25 et 30%

Très rapidement l'état de la malade s'améliore. Elle n'accuse plus de céphalées ni de bourdonnements d'oreilles. Après effort elle ne se plaint plus de faiblesse au niveau des membres inférieurs.

Mise en place de la Prothèse en Dacron.

a) temps thoracique

b) temps abdominal : (remarquez les ansese intestinales).

Les TA artérielles maxima et minima ont chuté aux membres supérieurs. 2 mois après l'intervention elles oscillaient autour de I4/9 - I5/IO.

Les pouls fémoraux,proplités,pédieux sont perçus mais très faiblement.

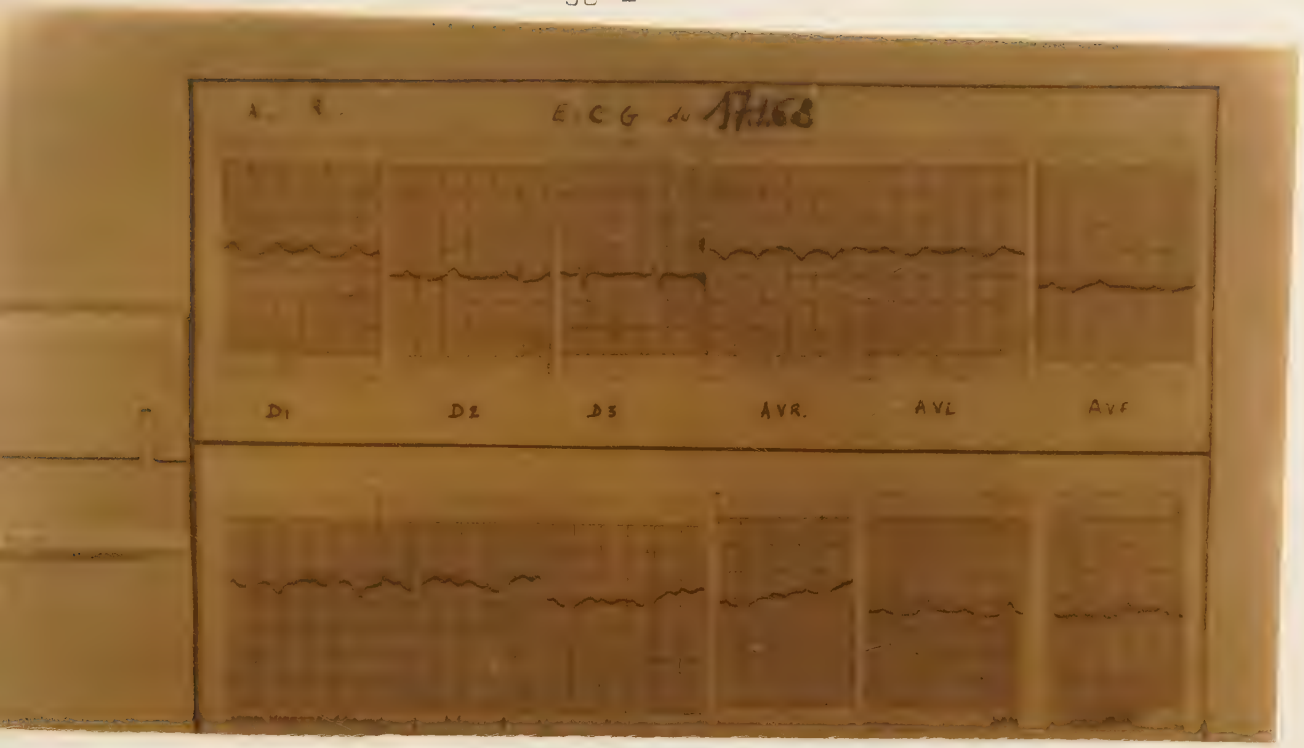
Le souffle systolique décrit dans l'aire précordiale persiste. Mais un autre souffle est apparu. Il se localise sur la face latérale gauche du thorax,le long de la ligne axillaire moyenne se continuant sur le flanc gauche et au niveau de la région para ombilicale gauche attestant que le by Pass est fonctionnel.

L'examen neurologique post-opératoire est normal,l'E.C.G. et le fond d'oeil sont pratiquement inchangés par rapport aux précédents.

L'angiographie de contrôle pratiquée le I2 Avril I968 montre outre la perméabilité de la prothèse,une augmentation sensible du diamètre de l'aorte abdominale.

La malade est gardée en observation jusqu'au I4 Juin I968. Durant toute cette période,aucun incident n'a été signalé.

Elle est de nouveau convoquée une année plus tard pour un bilan complet.



E.C.G. post opératoire

Aortographie post opératoire montrant la perméabilité de la prothèse.

A son retour,on remarque une augmentation de la taille et du poids et une disparition des signes fonctionnels.

A l'auscultation la persistance du souffle systolique abdominal témoigne du bon fonctionnement du shunt.

La tension artérielle maxima prise fréquemment oscille entre I4 et I6,la minima autour de 8 et 9.

Les clichés thoraciques montrent un ventricule gauche moins hypertrophié qu'avant l'intervention.

L'E.C.G. montre une disparition des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche avec tendance à la verticalisation de l'axe de QRS.

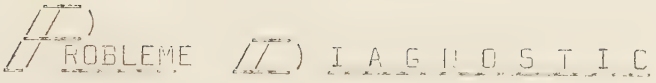
L'aortographie confirme la perméabilité du shunt avec cependant une circulation collatérale toujours aussi importante.

L'E.E.G. est normal.

Le fond d'oeil montre un aspect identique à celui constaté lors du.Ier examen.

Le bilan biologique ne présente aucune particularité.

Aortographie un an après l'intervention : By Pass toujours fonctionnel.


PROBLEME DIAGNOSTIC

La malade dont nous venons de rapporter l'observation présente une coarctation de l'aorte en position atypique.

Il est possible par l'analyse de la symptomatologie d'évoquer et de poser le diagnostic de coarctation non isthmique. On peut la suspecter grâce à la clinique, l'anamnèse et l'étude radiologique. Le diagnostic de certitude sera établi par l'exploration angiographique.

I/ LA CLINIQUE.

Le diagnostic de coarctation de l'aorte en position atypique doit être évoqué chaque fois qu'on est en présence de certains signes particuliers. Ces signes sont le reflet de la sévérité et de la longueur de la sténose mais aussi de l'interférence qu'à cette sténose sur la circulation viscérale en général et rénale en particulier.

L'hypertension artérielle sévère, l'abolition des pouls au niveau des membres inférieurs, la présence d'un souffle systolique thoracique haut situé sont des éléments retrouvés communément dans toutes les variétés de coarctations.

Par contre, le souffle systolique thoracique bas situé ou abdominal, la notion de claudination intermittente font défaut dans les sténoses classiques et sont maxima dans les sténoses abdominales d'où l'importance de l'examen stétacoustique et de l'anamnèse qui recherchera une notion d'ischémie d'effort au niveau des membres inférieurs.

2/ L'EXAMEN RADIOLOGIQUE STANDARD

Peut apporter plus de précision. L'analyse du cliché doit être minutieuse surtout en ce qui concerne l'aspect des côtes.

On devra rechercher les encoches costales dans le cas de coarctation basse, elles se trouvent localisées électivement aux dernières côtes.

Dans cette éventualité on ne verra pas de bouton aortique ni d'empreinte oesophagienne sus-sténotique.

Le cliché standard permet de visualiser en outre une éventuelle répercussion de la coarctation sur le ventricule gauche.

Tout ce contexte clinique ajouté à l'existence d'encoches costales basses nous permet de suspecter une sténose aortique de siège inhabituel.

Pour la confirmer l'exploration angiographique est indispensable.

3/ L'ANGIOGRAPHIE

Cet examen est d'un intérêt capital : non seulement il permet de localiser le niveau de la coarctation, d'apprecier la longueur et le diamètre du segment hypoplasique et de visualiser l'importance de la circulation collatérale, mais il permet aussi de dégager les méthodes thérapeutiques.

1) L'aortographie localise le niveau de la coarctation : celui-ci peut se situer sur n'importe quel segment de l'aorte thoracique ou abdominale avec cependant deux localisations préférentielles : la jonction thoraco-abdominale et la portion de l'aorte abdominale basse située entre les artères rénales et la fourche aortique. Ces données sont confirmées par les statistiques.

2) Elle permet d'apprécier la longueur et le diamètre du segment hypoplasique. Dans la majorité des cas la longueur de ce segment ne dépasse pas 3 à 4 centimètres, avec des diamètres variables. Dans certains cas le segment hypoplasique peut être plus long. Chez notre malade il est de 7cm environ. Chez un des trois malades de ROBISCECK, l'hypoplasie intéressait l'aorte abdominale depuis l'origine de l'artère mesentérique supérieure jusqu'aux iliaques primitives. DE BAKEY rapporte une hypoplasie intéressant la totalité de l'aorte thoracique et abdominale.

3) L'examen angiographique permet l'étude de la circulation collatérale. Si le développement du réseau péri-scapulaire du système intercostal et du complexe artère mammaire, artère épigastrique est fort connu, l'étude de la néo-vascularisation de suppléance au niveau des viscères l'est moins; nous n'avons pas retrouvé de publication à ce sujet.

Chez notre malade sont intéressées deux artères du tronc coeliaque, l'hépatique et la coronaire stomatique et le tronc de la mésentérique supérieure.

L'angiographie sélective des artères mammaires nous a revélé une étonnante distribution.

L'artère mammaire interne gauche vient presque électivement revasculariser le tronc de l'artère hépatique alors que l'artère mammaire interne droite revascularise le territoire de l'artère mésentérique supérieure.

Il n'est pas improbable que dans leshypoplasies de l'aorte abdominale basse,l'épigastrique et les artères lombaires participent à la vascularisation des viscères abdominaux. Ainsi donc les artères pariétales peuvent venir au secours des artères viscérales déficientes d'où l'existence de 3 systèmes systémo-systémique,viscéro-viscéral et viscéro-systémique.

4) Enfin l'angiographie permet de dégager les méthodes thérapeutiques. Elle dicte la voie d'abord ainsi que le choix de la technique qui sera fonction de la localisation de la coarctation,de la longueur du segment aortique hypoplasié et de l'état anatomique des vaisseaux.

//NDICATIONS // HERAPEUTIQUES

Le traitement chirurgical de ces lésions est entraîné par leur type anatomique. L'intervention idéale est la résection de la partie sténosée suivie de suture termino-terminale. Cette technique utilisée deux fois,n'est possible qu'en cas d'hypoplasie d'un court segment. Encore faut-il que celle-ci ne siège pas dans la portion de l'aorte située entre le tronc coeliaque et les artères rénales. Il existe selon DE BAKEY deux localisations préférentielles,l'une immédiatement sous-diaphragmatique, l'autre sous rénale.

La résection suivie de greffe a été pratiquée dans I8 cas. Dans I2 cas le matériel utilisé a été une homogreffe.

Les interventions de dérivation : pour lesquelles il convient de rappeler l'artifice utilisé par GLENN en I952 consistant en une anastomose de l'artère splénique avec l'aorte sous-djacente après splénectomie.

L'andarthériectomie avec ou sans artérioplastie complèmentaire.

Le procédé de By Pass est la méthode de choix pour la coarctation intéressant un long segment,la seule contre-indication à une reconstruction est une aorte dite extrémement hypoplasique.

Chacune de ces techniques reconnaît des indications particulières qui sont fonction de la localisation de la coarctation, de la longueur du segment aortique hypoplasié et de l'état anatomique des vaisseaux.

DE BAKEY a standardisé ces indications, et propose :

1°/ Une résection avec rétablissement de la continuité toutes les fois que l'hypoplasie est courte et qu'elle est localisée soit au niveau de la région diaphragmatique, soit au niveau de l'aorte abdominale sous rénale.

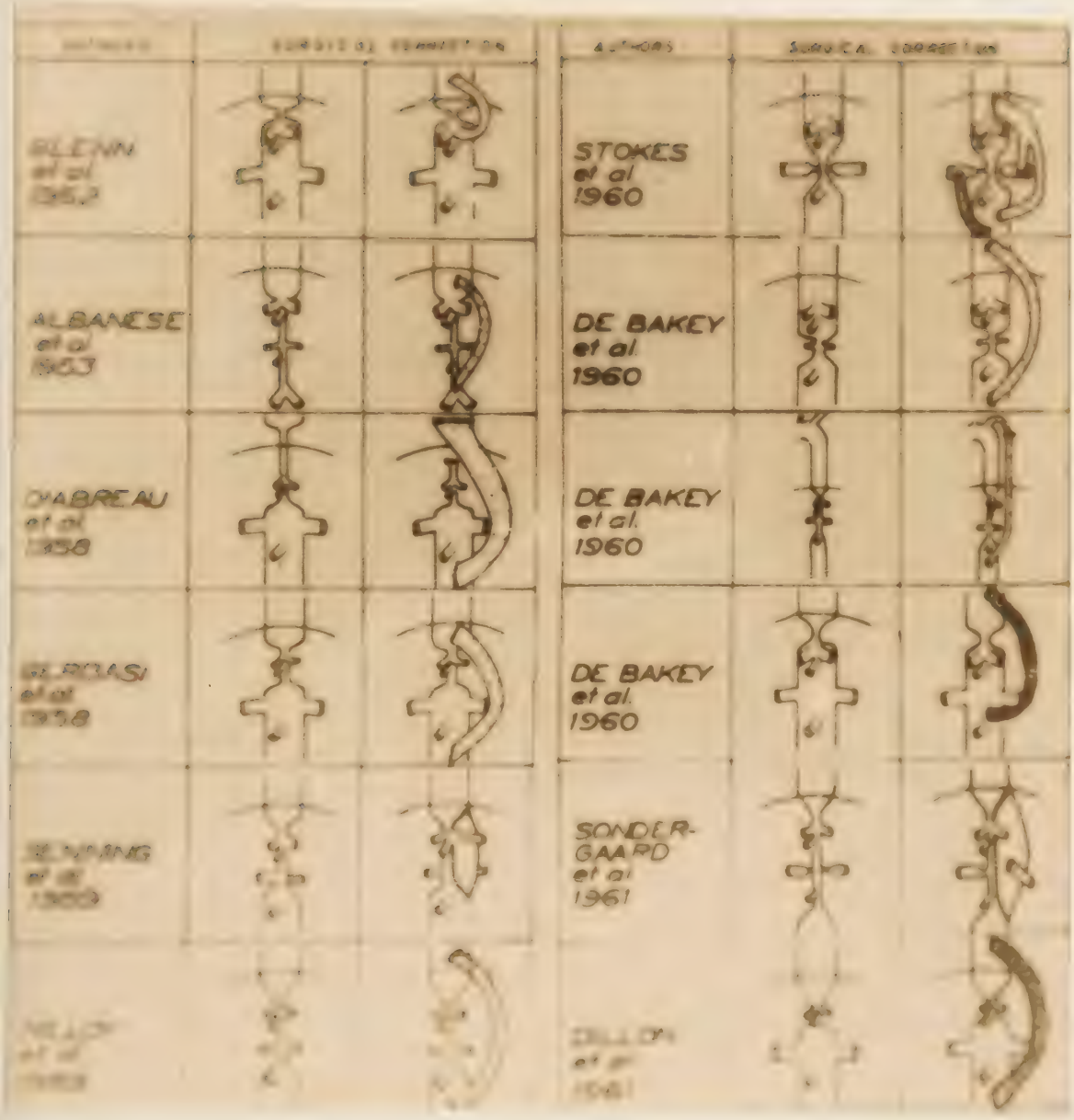
2°/ Le By Pass si le segment est long, s'il est thoraco-abdominal et s'il englobe le tronc coeliaque, les mésentériques et les artères rénales dans le cas particulier où ces dernières sont intéressées par l'hypoplasie; si en plus il existe un gradient de pression aorto-rénal supérieur à 10mm de Hg, un pontage en Y doit être réalisé. Une nouvelle prise de pression à la fin de l'intervention confirme que le shunt est bien fonctionnel.

3°/ L'endartériectomie complètée d'une angioplastie est réservée aux hypoplasies situées au-dessous des artères rénales. On peut y adjoindre dans ce cas un pontage alimentant les artères rénales si nécessaires.

4°/ Une néphrectomie peut être réalisée dans certains cas si une des artères rénales est totalement hypoplasiée. Elle permet d'éviter l'hypertension surajoutée d'origine rénale.

Chez notre malade nous avons préféré le By Pass aux autres techniques parceque le segment hypoplasique est long, qu'il intéresse la portion thoraco-abdominale, que le tronc coeliaque, la mésentérique supérieure et les artères médullaires naissent à ce niveau. Ces différents éléments contre-indiquent toute résection suivie de rétablissement de la continuité aortique.

Quant à la voie d'abord chirurgicale nous pensons comme DE BAKEY qu'une laparotomie médiane associée à une thoracotomie est préférable à une thoraco-phréno-laparotomie, car elle donne un jour aussi bon sans avoir les inconvénients d'une incision délabrante.



Les 12 cas rapportés par BJORK et INTONTI

//- VOLUTION ET PRONOSTIC

Les coarctations en position atypique ont un pronostic plus sévère que les coarctations isthmiques du fait de l'importance de l'hypoplasie et de l'hypertension artérielle maligne qui en résulte.

L'évolution sans traitement est grevée des complications habituelles de l'hypertension : insuffisance ventriculaire gauche, ruptures vasculaires en particulier hémorragies cérébrales. L'examen du fond d'oeil régulièrement pratiqué apprécie l'importance des répercussions de l'hypertension sur la rétine et donne des prévisions sur le pronostic.

WEGENER signale,en effet,que la survie ne dépasse pas quelques mois lorsque le stade IV correspondant à la rétinité hypertensive maligne est atteint,sauf si on apporte une thérapeutique appropriée. C'est pour cela qu'il faut envisager une intervention immédiate dès la confirmation du diagnostic.

Les effets du traitement chirurgical sont quelques fois spectaculaires,cependant si le syndrome hypertensif regresse,la survie reste conditionnée par la persistance de la perméabilité de la prothèse.

Par ailleurs il faut signaler les complications médullaires de la correction chirurgicale. Ces troubles neurologiques peuvent être liés à une hypervascularisation de la moelle ou plus rarement à une ischémie en aval de la sténose.

Dans notre cas l'évolution post-opératoire immédiate et tardive semble favorable, car liée au bon fonctionnement du shunt comme l'atteste l'angiographie de contrôle pratiquée deux ans après l'intervention.

TABLEAUX RECAPITULATIFS

STATISTIQUE DE 1964

BJORK et INTONTI

LOCALISATION	Nb DE CAS
Thoracique basse	12
Abdominale haute	7
Thoraco Abdominale	5
Abdominale basse	8
Total.....	32

LOCALISATION THORACIQUE BASSE				
INTERVENTIONS	R E S U L T A T S			
	Total	Bons	Mauvais	Décés
Résection avec Prothèse	8	6	0	2
Sympathectomie	1		1	
Exploration	3		1	2
Total	12	6	2	4

LOCALISATION THORACO-ABDOMINALE				
INTERVENTIONS	RESULTATS			
	Total	Bons	Mauvais	Décés
Résection avec Prothèse	2	2		
By Pass	2	2		
Exploration	1		1	
Total	5	4	1	0

LOCALISATION ABDOMINALE HAUTE				
INTERVENTIONS	RESULTATS			
	Total	Bons	Mauvais	Décés
Résection avec Prothèse	1	1		
By Pass	1	1		
Sympathectomie	1		1	
Néphrectomie	2	1		1
Exploration	2			2
Total	7	3	1	3

LOCALISATION ABDOMINALE BASSE				
INTERVENTIONS	R E S U L T A T S			
	Total	Bons	Mauvais	Décés
Résection avec Prothèse	2	1	1	
Endarterectomie	5	5		
Sympathectomie	1		1	
Total	8	6	2	0

CONCLUSION

L'hypoplasie aortique s'oppose à la coarctation isthmique par sa rareté, son siège variable, son étendue, sa prédominance pour le sexe féminin.

Le diagnostic d'hypoplasie de l'aorte thoraco-abdominale est rarement évoqué en premier chef. Notre malade comme nous l'avons signalé, a été suspectée une première fois comme étant atteinte de coarctation isthmique. Néanmoins il peut être évoqué grâce à la physionomie particulière de ces sténoses basses : mauvaise tolérance fonctionnelle, claudications intermittentes, exceptionnelles dans les coarctations isthmiques.

Quant au diagnostic de certitude, il repose sur l'angiographie dont les avantages sont multiples. Elle permet d'apprécier, de localiser l'obstacle et de dégager les indications et les méthodes thérapeutiques.

Le traitement est chirurgical. Il consiste à lever l'obstacle soit par résection, soit par les procédés de dérivations (By Pass) ceci ayant pour effet une augmentation du débit et de la pression en aval de la sténose, il s'ensuit une normalisation de la tension artérielle grâce à une meilleure irrigation rénale (cas ou l'hypoplasie se trouve au-dessus ou au niveau des artères rénales).

Le pronostic et l'évolution sont généralement favorables comme l'atteste les statistiques de 1964 (BJORK et INTONTI).

Dans le cas qui nous concerne, l'évolution paraît satisfaisante, plus de 2 ans après l'intervention. Notre malade a grandi et mène une vie normale.

BIBLIOGRAPHIE

ABBOT M.E. - Coarctation of aorta of adulte type :statiscal study and historical,retrospect of 200 recorded. Cases with autopsy of stnosis or obliteration of descending arch in subjects above age of 2 years.
Amppeart J. 3 : 574 - I928.

ALBANESE AR and BAYLA MR. - Coarctation congenita de la aorta abdominal bol y trab acad argent.
Cir 37 - 2II, I952.

ALBANESE AR and LAZARINI. - Coarctation of the abdominal aorta graft of preserved aorta.
Angiology 4 [illegible]9, I953.

ANSELMETTI G.,GALLI T., LAVILLA G. - Symptoms of congenital sténosis of the sub diaphragmatic. Aorta.
Rass Arch Chir. I/6 bis I40-I47, I963.

BAIRD EVANS [illegible] and [illegible] BUSSE. - Coarctation of the abdominal aorta.
Archives of Surgery 89 - 466, I964.

BANNSON HT, RN, COOLEY and RESLOAN. - Coarctation of the aorta at unusual sites. Report of two cases with angiocardiographic and operative findings
Am. Heart J. 38 - 905, I949.

BAYLIN GJ. - Collateral circulation following an obstruction of the abdominal aorta.
Anat. Rec., 75, 405, I939.

BEATTIE EJFN COOKE J.S. Paul and J.A. ORBISON. - Coarctation of the aorta at the level of the diaphragme treated successfully with à preserved human blood vessel graft.
J. Thor. Surgery 2I-507, I95I.

BROCK RC and GRAHAM AJP. - Resection of combined anevrysm and coarctation of aorta with insertion of homograft.
Guys hosp. Rep IOI-207, I952.

BRON MK. - Thrombotic occlusion of the abdominal aorta. Associated visceral artery lesions and collateral circulation.
Amer. J. Of Roentgenol 96/4 887, I966.

BRUST AA J. HOWARD, MR BRYANT and JT GODWIN. - Coarctation of the abdominal aorta with sténosis of the renal arteries and hypertension. Clinical of the pathological study of twe cases and review of the litterature.
Am J. Med. 27 - 793, I959,B. (C.P.M.C.).

LJCHELER E., DUX A., THURN P. - Die stenose der abdomiaorta.
Fortschr Röutgenstr I04/I/; 22, I966.

BUNNAG TS. - Coarctation of the abdominal aorta at the origin of the inferier mesenteric artery; report of a case diagnosed by translumbard aortography.
Am. J. Roentgenol 28 - I003, I957.

COOLEY D.A., and DEBAREY ME. - Resection of thoracic aorta with replacement by homographt for aneurysme and constrictive lesions.
J. Thoracic Surgery 29 - 216, 1955.

COOLEY D.A., and DEBAREY ME. - Resection of thoracic aorta with replacement by homographt for aneurysme and constrictive lesions.
J. Thoracic Surgery 29 - 66, 1955.

COSTA A. - Obliteratione dele aorta all-inbocco del aorta destra.
Rottura dela prima intercostale aortica.
Clazificazione e pathogenesie delle astre-sia e stretture del aorta.
Arch Path Clin. Med. 9 - 305, 1930.

DABREN,AL., CG., ROB and JF VOLLMAR. - Die coarctation aorta e abdominalis.
Langenbecks arch. Klin. Chir. 290-52, 1959.

DEBAKEY ME BEALE. - Successful surgical correction of supra valvular aortic stenosis.
Circulation 27,858, 1963.

DETERLING RA Jr. - Resection of acquired coarctation of low thoracic aorta and replacement with preserved vessel graft.
J. Thoracic. Surg. 29 : 290, 1953.

DEPRAZ A. - Les formes basses du retrecissement congé-nital de l'aorte.
Thèse de lyon 1953, ESCO Frises.

DILLON ML and RW POSTLEWHAIT WAIT. - Coarctation of the abdominal aorta,report of a case and Review of the surgical procedures.
South Med J. 54 - 295, I96I.

DOUMER EA., LORIAUX and B. STEENHAUWER. - Hypertension artériclle par aplasie de l'artère rénale gauche avec malformation de l'aorte abdominale. Action passagère de la nephrectomie.
Arch. Mal. Coeur, 446, I95I.

DUBOST C. and BLONDEAU P. - Les sténoses sous isthmiques de l'aorte thoracique.
H. Chirur. 74 - II3, I957.

ENDERLE J., POTVLIEGE R. - Coarctation de l'aorte abdominale associée à des sténoses d'artères rénales dans un cas d'hypertension juvénile.
Journal d'Urologie 7I, 45, 348, I965.

FISHER ER and A.C. CORCORAN. - Congénital coartation of the abdominal aorta with resultant renal hypertension.
Arch. Int. Med. 89 : 943, I952.

FREEMANNE, MILLER. ER., STEPHENS HB and OLNEY M.B. - Retrograd arteriography in diagnosis of cardiovascular lesion. Coarctation of the aorta.
Ann. Int. Med. 32, 827, I950.

FROMENT, RL. - GAILLAVARDIN and G. NOEL. - Des formes basses sous isthmiques de sténoses congénitales de l'aorte. A propos de trois cas personnels.
Arch. Mal. Coeur. 45 : 496, I952.

GERBASI F.S., KIBLER and AM MARGILET P. - Coarctation of the abdominal aorta. A case successfully treated surgically.
J. Pediat. 52, I9I, I958.

GLENN, F.EBC KEEFER,DS SPEER and CT DOTTER. - Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to coeliac axis.
Surg. Gynec. et Obst. 94, 56I, I952.

GLIEDMAN MLWB AYES and BL VESTAL. - Aneurysmes of the abdominal aorta and its branches. A study of intreated patients.
Ann. Surg. I46 : 207, I957.

GOLDZIEHER, J.W., H.E., Mc MAHON and MA GOLDZIEHER. - Coarctation of the abdominal aorta. Aorta stimulasing pheochromyocytoma.
Arch. Int. Med. 88 : 835, I95I.

GROSS RD. - Treatment of certain aorti (coarctation by homologons grafts : report of I9 cases.
Ann. Surg. I34 : 753, I95I.

GRUSTAVINS G. and L. BEAR. - Coarctasiones aorticas ubicadas por debajo del sitio habitual (un caso operado dedoble coarctasion.) Resection y hominjerto.
Rev. Ass. Med. Argent. 7 : 347, I956.

HADDAM B., MALOUL.A., SARI.A., ZETCHI.A., HADDAM.T. - Coarctation de l'aorte par hypoplasie de l'aorte thoraco abdominale traitée par By Pass en dacron : type de BAKEY.

HANSON JD IKKOS., L. JOHANSSON., URUDHE and A. SENNING.- Coarctation of abdominal aorta. Case report and description of successful surgical. Treatment.
Acta. Chir. Scand. Suppl. 245-3I5, I959.

HARBISON SP. - Arteriosclerosic occlusion of the aorta : a case presenting au unusual location.
Surgery 4I : 488, I957.

HASLER LH UBER ein Fall Von VERSCHLUSS . - Die aorte in ungewohnter stelle,Borna.
Leipzig I9II Renoske Qoti Rondo.

HULSING B. and VENDASULU A. - Coarctation of aorta in inusual sites.
Acta. Radiol. 43 : 453, I955.

IMMON,TW and B.E. POLLOCK.- Coarctation of the abdominal aorta.
AM.Heart J. 52 : 3I4, I956.

INADA K., YOKOYAMAT., NAKAJA R.,- Atypical coarctation of the aorta.
Angiology I4, 506, I963.

KEN WJ. - The differential diagnosis of aortic stenosis. Pulmonary stenosis patent ductus arteriosus and coarctation of the aorta.
Ann. Pract. I : 247, I947.

KIHRADGE R.D., ANDERSON J.W. - Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta.
Radiology 79, 799, I952.

KONDO B.T., WINSOR B.O., RAULSNON and D.KUROIWA.- Congénital coarctation of the abdominal aorta. A theoretically reversible type of cardiac disease.
A.M. Heart J. 39, 306, I950.

KONAR N.R., CHAUDHLURY,D.C.R. and BASU AK - Case of coarctation of aorta at unusual site.
AM.Heart. J. 49, 275, I955.

LUDIN H.,ELKE M. - Abdominale aortenkoarctation. Aortographische diagnose in anem Fall.
Fortsch. Röutg. I04/I, 34, I966.

J.L. [illegible]. Embryologie [illegible].
Pages 151-15[illegible]. 174-181.

MAYCOCK W.D.A. - Congenital stenosis of the abdominal aorta.
Am.Heart. J. I3, 633, I937.

MILLOY F. and EH FELL.- Elongate coarctation of the aorta.
Arch. Surg. 78: 759, I959.

MORRIS GC, M. DE BAKEY, DE COOLEY and ES CRAWFORD - Subis thmic aortic stenosis and occlusive disease.
A.M.A. Arch. Surg. 80: 87, I960.

NUBOER J.F. - Treatment of certain coarctation with homologus grafts fixed in per cent formalin.
Arch. Chir. Neerl. 6 : I23,I95

OLIM C.B. - Coarctation of aorta at leve of the diaphragm case report.
Ann. Surg. I30, I09I, I949.

PYORALA K.C., HEINONEN O.,DOSKELO,HEIKEL - Coarctation of the abdominal aorta. Review of twenty seven cases.
AM.J. Cardiol. VI, 650, I960.

POWER J.H. - Observations en diseases the aortic valves, producing both constriction of the aortic orifice and regurgitation throcyhit into the left ventricle,accompanied with abnormal enlargement of the two internal mannary arteries and atrophy of the abdominal aorta and its iliac branches.
Publin quant JMSC 32, 3I4, I86I.

QUAIN R. - Partial contraction of the abdominal aorta.
Tr. Pathsoc london, I : 244, I847.

ROB C.G.,AL. D'ABREN and J.F. VOLLMAN - Die coarctation aortae abdominalis.
Arch. Klin. Chir. 292, 285, I959.

ROBICSEK F., SANGER P., DAUGHARTY H.- Coarctation of the abdominal aorta diagnosed by aortography. Report of three cases.
Annales of surgery I62, 227, I965.

ROBICSEK F. - Intra vascular catheterization for the diagnosis of aortic coarctation.
Acta Cardio- Bruxelles II, 475, I956.

SAIDI et BERTHO E. - Les coarctations atypiques de l'aorte.
Union Med du Canada. Oct.I967, 96,N° IO, I207-I2I3.

SANGER PW,F.ROBICSEK and FH TAYLOR - Localization of congenital stricture of the aorta with orst constrast radiography.
Ann. Surg. I53 : 459, I96I.

SHAPIRO M.J. - Coarctation of the abdominal aorta.
Amr J. Cardiol. 4 : 547, I959.

SCHLESINGER - Merkiwürdige verschliëssung der aorta.
Wchnschr ges Heïlk nº 3I p. 489, I835.

STELLE J.M. - Evidencefor general distribution of peripheral resistance in coarctations of aorta : report of 3 cases.
J. Chir. Invest. 20 : 473, I94I.

SCHLECKAT O. - Angeborene ringformige stenose der aorta descendens in zwechfelehobe z.
Kreislangfforsch. 25, 4I7, I933.

SONDERGAARDT and OTTOSEN - Coarctation of the abdominal aorta.
Acta Chir. Scandinavia. Suppl. 283,I94,I96I.

STOKES J.M.H., WOHLTMANN and E.CARLSSON - Coarctation of the abdominal aorta and renal. Artery stenosis corrected by surgical treatment.
Ann.Surg. I52, 856, I960.

TRENCH N.F. LENGYEL L. and MAFFREY W.E. - Coarctaçöes e estenoses segmentercs da aorta thoracica e abdominal de localizaçâo atipica.
Arq hosp santa casa sâo paulo Vol 3 nº 2, I957.

WANG H.W. - Hypertonie bei criarnscripter stenose der bauchaorta.
Cardiologia. I5 : 30, I950.

TABLE des MATIERES

pages :

INTRODUCTION..... 2

DEFINITION 4

HISTORIQUE 6

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE 11

RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE 21

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE 25

ETIOPATHOGENIE 29

OBSERVATION 34

PROBLEME DIAGNOSTIC 55

INDICATIONS THERAPEUTIQUES 60

EVOLUTION ET PRONOSTIC 65

TABLEAUX RECAPITULATIFS 68

CONCLUSION 74

BIBLIOGRAPHIE 77